



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Anabilim Dalı

Romatoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

24 Mayıs 2016 Salı

Yandal Ar. Gör. Uzm. Dr. Kübra Öztürk



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Dr. Kübra Öztürk

Olgu

- 16 yaş, kız hasta
- Yakınması: Parmaklarda morarma

Öykü

- 4 aydır, her iki el parmaklarının uç kısmı ve tırnaklarda soğuk ve stres ile tetiklenen, ısınınca sonlanan, mavi-mor renk oluşması
- Ateş, halsizlik, oral ülser, disfaji, artralji, myalji yok.

Olgu

- Özgeçmiş: Özellik yok.
- Soygeçmiş:
 - Anne: 40 yaş, sağ, sağlıklı
 - Baba: 40 yaş, sağ, sağlıklı
 - Akrabalık öyküsü yok.
 - 1. çocuk hastamız

Fizik Muayene

A: 36 C

KB: 100/60 mmHg

N: 72/dk

VA: 53 kg (25-50p)

S: 24/dk

Boy: 161 cm (25-50p)

- Genel durumu iyi.
- Her iki el soğuk, distal falankstan itibaren mor.
- Nabızlar alınıyor.
- Ciltte sertlik yok.
- Eklemler doğal.

Laboratuvar Tetkikleri (Dış Merkez)

- Beyaz küre: $6,6 \times 10^3$ u/L
- Nötrofil: $2,6 \times 10^3$ u/L
- Trombosit: 334×10^3 u/L
- Hb: 12,6 g/dl
- Sedimentasyon: 9 mm/st
- CRP: 0,05 mg/dl
- ANA: 1/100 +



Ön tanınız nedir?

Ayırıcı Tanı

- Raynaud Fenomeni
- Vazomotor instabilite sendromu

Vazomotor instabilite sendromu

Aşırı soğuk hassasiyeti

- Soğuk ile temas sonrası, ellerde soğuma ve renk değişikliği oluşması.
- Ani başlangıçlı değildir.
- Kısa sürede düzelir.
- Belirgin bir demarkasyon hattı yoktur.
- Kadınlarda daha sık görülür.



Raynaud Fenomeni

- Soğuk veya strese yanıt olarak gelişen, el ve ayaklardaki epizodik renk değişikliğine Raynaud fenomeni denir.

Raynaud Fenomeni (Klinik)

- Soğuk veya stresi takiben tekrarlayan vazospazm atakları klinik belirtilerin ortaya çıkmasına neden olur.
- Ani başlayan solukluk (beyaz)
siyanoz (mavi)
hiperemi (kırmızı)

Raynaud Fenomeni (Klinik)

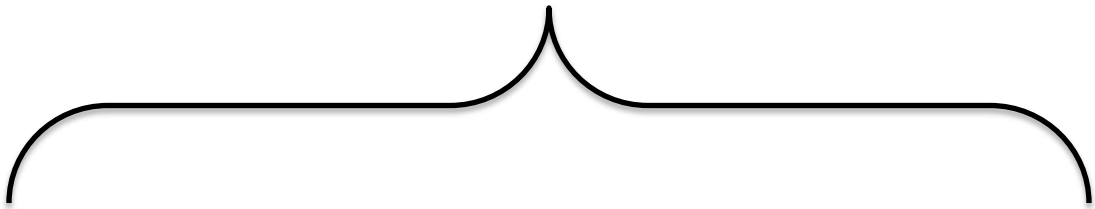
- Genellikle keskin bir demarkasyon hattı olur.
- İğnelenme, uyuşma, karıncalanma ve ağrı da eşlik edebilir.
- Kulak, burun, yüz ve diz vb. bölgelerde de benzer görünüm ortaya çıkabilir.
- Distal kol ve bacakta livedo retikülaris görülebilir.



Raynaud Fenomeni (Klinik)

- Geçici arteriyal vazospazm dakikalar veya saatler içinde sonlanabilir.
- Mekanik ısıtma teknikleri düzelmeyi kolaylaştırır.
- Isınma sırasındaki kan akımı abartılı şekilde artarsa; parmaklarda kızarıklık, şişlik ve kaşınma olabilir.

Raynaud Fenomeni



Primer (İdiyopatik)

- Altta yatan bir neden yoktur.
- Soğuk veya stresle gelişen abartılı vazosapazm ve bunun ısıtma ile kolayca düzeldiği durum

Sekonder (Raynaud Sendromu)

- Altta yatan bir hastalıkla ilişkili
- Vasküler hasar nedeni ile şiddetli klinik bulguların olabileceği durum

Reynaud Fenomeni

Primer

- Soğuk ve stresle tetiklenen epizodik ataklar
- Ekstremitelerin distal uçlarında simetrik tutulum
- Periferik vasküler hastalık olmaması
- Doku nekrozu, parmaklarda pitting olmaması
- Normal tırnak yatağı kapiller incelemesi
- Negatif ANA, normal ESH

Sekonder

- Geç yaşta, erkek hastada olması
- Parmak ülserinin de olduğu ağrılı, asimetrik atak
- Parmakların proksimalinde de iskemi bulgularının olması
- Anormal tırnak yatağı kapiller incelemesi
- Pozitif ANA, yüksek ESH

Epidemiyoloji

- Prevalansı; 12-15 yaşları arasında kızlarda %18, erkeklerde %12
- Sistemik skleroderma veya mikso konnektif doku hastalığı tanılı hastaların %80-90'ında ilk yakınma olduğu, diğer bulguların yıllar içinde geliştiği gösterilmiş.

G.T. Jones, A.L. Herrick, S.E. Woodham, et al., Occurrence of Raynaud's phenomenon in children ages 12-15 years: prevalence and association with other common symptoms, Arthritis Rheum. 48 (2003) 3518-3521.

Raynaud Fenomeni (Tanı)

○ Öykü

- Etkilenen alanlar
- Atak süresi, sıklığı, şiddeti
- Trifazik renk paterni
- Tetikleyici nedenler
- Eşlik eden belirtiler

- Erişkin hastaların %1'inde trifazik patern, %37'sinde beyaz veya mavi renk değişimi görülmüş.
- 123 çocuk hasta ile yapılan çalışmada ise primer RF %24, sekonder RF %19'unda trifazik patern; %40-50'sinde monofazik renk değişikliği görülmüş.

1) H.R. Maricq, P.H. Carpentier, M.C. Weinrich, et al., Geographic variation in the prevalence of Raynaud's phenomenon: a 5 region comparison, J. Rheumatol. 24 (1997) 879–889.

2) P.A. Nigrovic, R.C. Fuhlbrigge, R.P. Sundel, Raynaud's phenomenon in children: a retrospective review of 123 patients, Pediatrics 111 (2003) 715–721.

Primer/Sekonder Raynaud

○ Öykü

- Ateş
- Halsizlik
- Döküntü
- Sabah tutukluğu
- Kas-eklem ağrısı
- Disfaji
- LAP
- Oral ülser
- Tırnak değişiklikleri

○ Fizik muayene; kan basıncı, nabızlar ve tırnak yatağı kapiller incelemesi

Kapilleroskopik inceleme



Laboratuvar

- İyi bir öykü, kapiller incelemenin de yapıldığı ayrıntılı fizik muayene sonrasında;
- ESH
- CRP
- ANA

Tedavi

Genel önlemler

- Soğuk ile temastan kaçınma
- Stresle mücadele
- Sıkı giyinme
- El ve ayakları kuru tutmak
- Hızlı ısı değişimlerinden kaçınmak
- Sigaradan uzak durmak
- Sempatomimetik ve SSS stimülanlarından sakınmak

Farmakolojik tedavi

- Kalsiyum kanal blokörleri
- Vazodilatatörler
- Sempatolitik ajanlar
- Prostoglandinler
- Antioksidan ajanlar
- Antikoagülan, antitrombotikler, trombolitikler
- Botulinum toksini

Biz hastamıza ne yaptık?

- Öykü; soğuk ve stres ile tetiklenen, ısınınca sonlanan mavi-mor renk yakınması
- Ateş, halsizlik, oral ülser, disfaji, artralji, myalji vb. yoktu.
- Fizik muayenesinde özellik yok.
- Dermotoskop ile yapılan kapiller incelemesi normal.
- ANA 2+



Hastamıza;

- Genel korunma prensipleri anlatıldı.
- Kapilleroskopi ile muayane edilmesi planlandı.
- Poliklinik izleminde kalması önerildi.